Aus der Prosektur der Brandenburgischen Landesanstalten (Dr. Hallervorden) an der Landesanstalt in Potsdam und aus der I. Med. Univ. Klinik der Charité (Direktor: Prof. Dr. R. Siebeck) Erbpathologische Abteilung (Leiter: Prof. Dr. F. Curtius.)

Über einen eigenartigen Entmarkungsprozess des Zentralnervensystems.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Heinz Lehmann

aus Carmzow/Uckermark

Tag der Promotion: **9. Oktober 1937**

HAMBURG 1937

H. Schimkus, Hamburg 36, Gänsemarkt 35

M 290

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Professor Dr. R. S i e b e c k

Referent: Professor Dr. F. C u r t i u s

Korreferent: Professor Dr. R. S i e b e c k

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Unter diesem Titel "eigenartige und nicht ru - brizierbare Prozesse" hat J. Hallervorden im anatomischen Bande des Handbuches der Psychiatrie von Bumke eine Reihe grösstenteils selbst untersuchter degenerativer Nervenkrankheiten zusammengetragen, die klinisch und histopathologisch in ein bestimmtes Krankheitsbild meistens nicht einzuordnen waren.

Aus der Erkenntnis heraus, dass da wo Klinik und Anatomie keine pathogenetische und diagnostische Antwort mehr wissen zuweilen die genealogische Forschung weiterhilft, haben wir bei einer Reihe derartiger Fälle diese Methode eingesetzt.

Zunächst berichten wir über den von Hallervorden an genannter Stelle S. 1078 geschilderten Fall "Martha Benesch".

Krankengeschichte: Probandin.

IV/1. Martha B.
Geboren 12.X.1887, † 19.IV.1926 in der Prov. Heilanstalt Landsberg/Warthe.

Von klein an geschielt. Angeblich normal entwickelt und auf Dorfschule ordentlich gelernt. 4 - 5j. schwer erkrankt. Näheres? Seitdem(?) gesundheitlich nicht auf der Höhe. Etwa seit dem 10. L.J. allmählich zunehmende Beinlähmung. Etwa seit dem 12. L.J. musste sie schon in die Schule gefahren werden. Z.Zt. der Einsegnung konnte sie noch stehen und sich langsam an den Möbeln festhaltend, fortbewegen. Seit der Schulzeit auch bereits Armschwäche. Konnte keine Nadel einfädeln, nicht schreiben wegen starken Zitterns. Seit einigen Jahren muss sie gefüttert werden. Die Sprache verschlechterte sich allmählich.- Als Kind öfters hingefallen. Etwa 1916 oder 1917 sei es "auf die Augen geschlagen". Keine Krämpfe. Kann Stuhl und Urin nicht halten.

Befund:
Liegt auf der linken Seite, den Kopf extrem nach links gedreht, sodass die Nase aufliegt. Völlig schlaff. Sie kann den Kopf zwar aktiv drehen, doch unterstützt sie

bei der Untersuchung nicht durch aktive Bewegungen, lässt sich drehen und schieben wie ein schlaffer Sack. Haare reichlich, kurz geschoren. Kopfbildung normal. Stark abgemagerte untere Extremitäten, namentlich fallen die mageren Oberschenkel auf.
Arme dem allgem. Ernährungszustande entsprechend.
Klumpfüsse bds., die Sohlen sehen mit der Fläche nach innen.
Kopf: Strabismus divergens. Kein Nystagmus. Die Augenbewegungen sind wegen Blendungserscheinungen und wegen des Zwangslachens schwer zu prüfen. Cornae bds. trübe und rauh. Pup. Reaktion nicht zu prüfen.
Fac. o.B.
Zunge Spur nach rechts, nicht atrophisch.
O.E. links bei passiven Bewegungen etwas spastisch (spannt also auch aktiv!); rechts schlaff, aber nicht hypotonisch. Aktiv werden die Arme bewegt. FNV bds. mit starken Wackelbewegungen und Danebenfahren. Fingerspreizen nicht zu prüfen.
Tric. Refl. lebhaft, annähernd gleich stark.
Bauch Refl. mittelstark in allen Höhen li. = re.
U.E. Beine liegen schlaff, im Knie angezogen. Werden auf Verlangen aktiv gestreckt. Schlaff bds. Enorme Klumpfüsse.
Patellarreflex +li. = re. Kein Patellarklonus.
A.R- + li. = re. Kein Klonus.
Gang unmöglich. Bab. - ;
Spitz - stumpf wird überall unterschieden.
Sprache: langsam, skandierend, umständlich artikuliert, aber in ganzen Sätzen, wenn auch mit Anstrengung, kein Matterwerden gegen Ende der Sätze.
Blase, Mastdarm: oft schmutzig und nass.
Psychisch: lacht oft eruptiv und zwangsmässig, fasst aber alles auf, ist gut orientiert und klar.
Wassermann (Blut) negativ. Sachs - Georgi negativ.
Herz: o.B.
Lungen: in den letzten Monaten Tbc.
Unter zunehmender Schwäche und intellektuellem Rückgang bis zu schwerer Demenz entwickelte sich eine Lungentuberkulose und ein Decubitus am Kreuzbein
+ 19.IV.1926.
Vermutliche klin. Diagnose: Schwerer Grad von Hérédoataxie cérébelleuse (Pierre Marie).

Sektion:
Kleine weibliche Leiche (Grösse 150 cm)in recht mässigem Ernährungszustand. Haut o.B. Extremitäten relativ lang. Ob. Extremitäten o.B. An den unteren Extremitäten Klumpfuss angedeutet, d.h.Fuss etwas nach innen rotiert,dabei Hohlfuss mit Bajonettstellung der grossen Zehe bds. - Krummer Rücken, d.h. Kyphose der oberen Brustwirbelsäule, sehr geringe Skoliose der unteren Brustwirbelsäule und der Lendenwirbelsäule nach rechts convex.
Arme und Beine in Ellenbogen und Knie leicht gebeugt.
Kopf: Schädel: 1 cm Decke sehr schwer und dick,Diploe kaum angedeutet.
Innenmasse: 14 1/2 cm lang, 12 cm breit.
Dura o.B. Pia o.B. zart, gleichmässig gewölbt,klein.
Die Grösse des Kleinhirns entspricht der des Grosshirns, Pons von normaler Grösse. Dagegen ist die Medulla enorm klein und sticht gegen den Pons sehr ab. Halsmark sehr dünn. - Hirngewicht 890 g. Kleinhirn mit Vorhügel und Medulla 132 g.Consistenz gleichmässig mittelfest.
Schädelbasis gleichmässig gebildet, an einzelnen Stellen, namentlich am Felsenbein scheinen Knochenverdickungen zu bestehen. Auf Frontalschnitten fallen in der Marksubstanz graue Stellen und Flecken auf, welche eher weicher als härter sind wie die Umgebung, vom Stirnhirn bis zum Hinterhirn gleichmässig verteilt. Zeichnung der Rinde nicht überall gleichmässig grau, an einzelnen Stellen (namentlich präcentral) verwaschen gegen das Mark, an anderen sehr hell bis elfenbeinfarbig. Es bestehen erhebliche Erweiterung der Ventrikel, bds. Stammganglien nichts Auffallendes. Kleinhirn sehr weich. Auf Medianschnitten fällt die gelblich graue Verfärbung der Marksubstanz auf.Schnitt durch den Nucl. dent. rechts zeigt starke Atrophie desselben, Quellung und enorme Weichheit der gelblichgrauen Marksubstanz, die fast zerfliesslich ist.Links in toto conserviert.
Brücke und Medulla ist enorm weich graugelb,zeigt nur die verwaschene Zeichnung der Oliven, alles andere verschwimmt. Das Halsmark ist wieder fester.
Das Rückenmark ist sehr dünn. Die Halsanschwellung

ist viel dünner als die Lendenanschwellung. Ueberall ist graue Degeneration der Hinterstränge deutlich, die auf der Schnittfläche ebenso wie die graue Substanz einsinken. Die Gefässe sind überall zart und dünn. Histologisch: Im Marklager des ganzen Grosshirns symmetrisch kleine unscharfe Entmarkungsflecke, die sich auch in die innere Kapsel, die vordere Kommissur, die Optici ausdehnen. Auch noch der ganze Hirnstamm, die Oblongata und das Rückenmark sind gleichsinnig erkrankt. Degeneration der Pyramiden-Bahnen, der Hinterstränge und mittl. Schleife. Im Kleinhirn Zerstörung der ganzen Marksubstanz. In den Entmarkungsherden sehr reichlich teils kleine, teils grosse Gliazellen (Astrozyten) und ungewöhnlich grosse, atypische polymorphkernige Zellen mit oft 2-3 Kernen in einem Plasmaverband. Mässig viel Körnchenzellen. Gefässe o.B. Völliges Fehlen entzündlicher Erscheinungen. Grundgewebe nach Art eines Status spongioms aufgelockert. Achsenzylinder im wesentlichen erhalten. Sehr reichliche Gliafaserwucherung, Bindegewebe nicht beteiligt. Unterhalb der Wand des linken Seitenventrikels 2 linsengrosse Gliome von neurinomatösen Bau.

Das klinische Bild ist erklärt durch die augenscheinlich im Kleinhirn einsetzende Erkrankung. Im Zusammenhang mit der Degeneration der Pyramiden-Bahnen und Hinterstränge steht das Leiden der Friedreich'schen Krankheit nahe. Es unterscheidet sich aber davon wesentlich durch die Mitbeteiligung des Grosshirns und die Veränderungen an der Glia. Die neurinomatösen Tumoren deuten auf eine Gliadysplasie hin, die zur blastomatösen Entartung geführt hat. Möglicherweise handelt es sich um eine Entwicklungsstörung. Da die atypischen Zellen nur in den Herden gefunden wurden, dürfte die Entmarkung mit einer Störung der untritiven Funktion der Glia zusammenhängen, wie sie Scholz und M. Bielschowsky bei der diffusen Sklerose geschildert haben. In der gliösen "Fehlbildung mit blastomatösem Einschlag" (Bielschowsky) liegt die Verwandtschaft mit Fällen von Schwartz und Knauer, Jacob sowie Bielschowsky. Man könnte all diese Fälle als "dysplastische Gliome" oder mit Bielschowsky als "Gliomatosen" zusammenfassen.

Körpersektion:
Brusthöhlen: Die linke Lunge und Pleura sind mit d. Herzbeutel fest verwachsen. Beim Einschnitt zeigt sich derbes Gewebe mit vielfachem brückligem und rahmigem gelben Eiter. - R-Lunge hinten verwachsen, sonst lufthaltig. - Herz: Verdickung des linken Ventrikels, welcher gutes Herzfleisch hat und fest kontrahiert ist. Rechts o.B. Herz mässig vergrössert. Aorta klein und gerade für Zeigefinger durchgängig. Ueber den Klappen beträgt der innere Umfang 4½ cm. Aorta völlig glatt.
Leibeshöhle: Situs normal. Gekröse o.B. Dickdarm auffallend dünn und von geringen Lumen. Nieren klein, o.B. Nebenniere völlig intakt. Milz faustgross, weich. Kapsel o.B. Leber glatt, normale Zeichnung. Magen, Darm o.B.

Personalverzeichnis.

Generation I.

I/1. Friedrich B. † ca. 76j. Landwirt. Soll angeblich gesund gewesen sein. Keine Unterlagen.
I/2. Wilhelmine B. †. Keine Unterlagen.
I/3. .....S. † ca. 1877. Landwirt. Keine Unterlagen.
I/4. .....S. †. Keine Unterlagen.

Generation II.

II/1. Johann B. † ca. 70jährig. Unverh. Landwirt. Soll gesund gewesen sein. Keine Unterlagen.
II/2. ..... B. † ca. 68j. Unverh. Wohnte bei II/1. Soll gesund gewesen sein. Keine Unterlagen.
II/3. Wilh. B. Geb. ca. 1833. † 74j. an Lungenleiden. Keine ärztl. Unterlagen. Landwirt. Aktiv gedient. Starker Schnapstrinker. Alle 8 - 14 Tage betrunken. Im Rausch habe er häufig mit seiner eigenen, unverheirateten Tochter III/5 geschlechtlich verkehrt und mit ihr die Kinder IV/1 - 3 erzeugt. Die Tochter habe er durch Notzucht zum Beischlaf gezwungen. Sonst sei er aber nicht gewalttätig gewesen. Die Sache sei vor dem nächsten Land - gericht in L. verhandelt worden. Akten liegen

nicht mehr vor. Diese Angaben verschiedener Verwandter werden von dem Ortsbürgermeister bestätigt und ergänzend mitgeteilt, dass II/3 mit der Tochter III/5 und deren Kindern IV/1-3, die also gleichzeitig seine Kinder und Enkel waren, abgesondert von der übrigen Familie in einem Zimmer gehaust habe. Der Hof stand sehr abseits. Ferner wird der reichliche Schnapsgenuss bestätigt, sowie mitgeteilt, dass er landwirtschaftlich untüchtig. von "sehr jähzornigem Charakter" und passionierter, deshalb mehrfach bestrafter Wilderer gewesen sei.
Diagnose: jähzorniger, hemmungsloser, krimineller Psychopath. Blutschänderisches Verhältnis zur eigenen Tochter.

II/4. Auguste B. geb. S. + 74j. an "Herzschlag". Keine Unterlagen.

II/5. Ferdin. S. + ca. 75j. Gutsarbeiter. Angeblich gesund. Keine Unterlagen.

II/6. Wilh. S. + ca. 74j. Landwirt. Angeblich gesund. Keine Unterlagen.

Generation III.

III/1. Otto B. Geb. 21.1.1873. Knecht. Unverh. Enuresis bis 16. L.J. In der Dorfschule 3mal sitzen geblieben. Nicht aktiv. Im Kriege nur Garnisondienst als Fahrer. 1932 Blasenbeschwerden (wohl Prostatahypertrophie, Rectaluntersuchung nicht möglich). - Leptosom. Periph. Arteriosklerose. Im Urin reichl. Leukocyten. Altersschwerhörigkeit. Beschränkt, jedoch noch nicht debil (Intel. Prüfung). Auskunft des Bürgermeisters: stiller, ruhiger, etwas naiver Mensch.
Diagnose: Enuresis (16 J.) Beschränkt.

III/2. Emil B. Arbeiter. ca. 38j. gefallen. 2 Jahre aktiv bei Infanterie. Gesund. Nach Bericht des Bürgermeisters "nicht dumm aber scheu und zurückhaltend".

III/3. Marie B. landwirtschaftl. Arbeiterin. Unverh. ca. 45j. Schlaganfall. Lebte noch einen Tag, Arzt +. Vorher angeblich gesund.
Diagnose: Tod an auffallend frühzeitiger Apoplexie.

III/4. 1) Berta G. geb. B. Geboren 1877. Hebamme. Ehemann Maurer. 1934 Armneuralgie. Sonst nie ernstlich krank. Hühnereigrosses Lipom des Nackens. Sonst o.B.

III/5. Hulda B. Geboren 1867. † 19.III.1923, an "Magen-Darmkrämpfen". Magenbeschwerden bestanden seit einem Jahr. Angeblich sonst gesund. Soll geistig normal gewesen sein. Keine Unterlagen.

III/6. Luise K. geb. B. Geboren 23.IV.1881. Ehemann Landwirt. Nie ernstlich krank. - Leptosom. Geringe Skoliose. Starke Plattfüsse. Sonst o.B.

III/7. Emma K. geb. B. Geboren 1888. Nie ernstlich krank. 155 cm gross, 72 kg (mit Kleider). Leichte Kyphoskoliose. Plattfuss. Sonst o.B.

III/8. 2) Rudolf B. 62j. Postschaffner. Nie ernstlich krank. "Beiderseits fällt die Hornhaut sofort durch ihre Grösse auf; in der Horizontalen gemessen beträgt sie 12 mm". Arcus senilis im oberen Drittel bds. Ophthalmologisch sonst o.B. (Dr. Romeick, Direktor der Städtischen Augenklinik Magdeburg). Auch im übrigen kein pathologischer Befund.
Diagnose: Megalo - cornea.

III/9. Martha D. geb. B. Geboren 12.II.1885. Ehemann Maurer. Vor einigen Jahren schwere Hornhautentzündung. Augenärztliche Behandlung mit Salben und Tropfen. - Eurysom. Mamma rechts etwas grösser und tiefer stehend als li. Leichte Trichterbrust. Mässige Ptosis re. Acrodermatitis atrophicans bds. Maculae corneae re. Sonst o.B.
Diagnose: Alte Keratitis re. Geringer Status dysraphicus.

) III/4, III/6, III/7, IV/4, IV/8, IV/9 und IV/10 wurden auf unsere Bitte von Herrn Amtsarzt Dr. Möller in Peine untersucht, dem wir für seine grossen Bemühungen auch an dieser Stelle herzlich danken möchten.

) Die Untersuchung liess auf unsere Bitte Herr Professor Fünfgeld Direktor der Nervenklinik des Krankenhauses Magdeburg-Sudenburg durchführen, wofür ihm auch an dieser Stelle bestens gedankt sei!

III/10. Artur S. Gutsarbeiter. Näheres?
III/11. Meta B. geb. S. 38j. Angeblich gesund.
III/12. Klein + Keine Unterlagen.
III/13. Liese K.geb. S. ca. 45j. Angeblich gesund.
III/14. Otto S. ca. 45j. Landwirt. Angeblich gesund.
III/15. Grete Sa. geb. S. ca. 47j. Ehemann Landwirt. Angeblich gesund.

Generation IV.

IV/2. Max B. Geboren 21.II.1890.Nötstandsarbeiter. Enuresis bis 15. L.J. Bis zum 20. L.J. häufig Kopfschmerzen ohne Migränesymptome. In Dorfschule ordentlich gelernt. Als Kleinkind Augenverletzung. Sonst nie ernstlich krank. - Eurysom. Leichte Brustkyphose und Lendenlordose. Geringe Kleinfingerverkrümmung re.Rechts Hornhautnarbe und Wundstar nach Verletzung.Li. Auge o.B.[1] Sonst, auch intellektuell o.B.,abgesehen von einer gewissen Langsamkeit und Schwerfälligkeit. War Ø.

IV/3. Ida D. geb. B. Geboren 10.VIII.1897. Ehemann Gutsarbeiter. Von klein an Sehschwäche und "Verrenkung" mit Verkürzung des linken Beines. Sonst nie ernstlich krank. 146 cm gross, nackt 42.1 kg schwer. Asthenisch - hypoplastisch. Knochenbauch auffallend gracil. Dellenbrust . Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule. Thorax 79: 74.5. Zeichen alter Rachitis (schwacher Rosenkranz, deutl. Zwiewuchs der Arme). Sehr spärliche Behaarung der Achsel- und Schamgegend. Veraltete angeborene Hüftgelenksluxation li. Pfannendach nicht angelegt,neues Gelenk oberhalb der alten Pfanne (Orthop. Univ. Klinik)

1)Herr Dr. Romeick, Direktor der Städtischen Augenklinik in Magdeburg - Sudenburg hatte die grosse Liebenswürdigkeit IV/2, IV/12 und III/9 eingehend zu untersuchen, wofür wir ihm auch an dieser Stelle herzlich danken möchten.

Schwere Arthritis deformans li. Li. Bein atrophisch. Intern.o.B. PSR li. etwas re. +,ASR re. li. + (wiederholte Untersuchung). Sonst neurol. o.B. Blut WaR ∅
Blutbild: Erythrocytenresistenz. Urin chemisch und mikroskopisch o.B. Thrombocyten 124 000. S.Z. 13/25 mm (Menses). Jodbindungsvermögen etwas niedrig (379 mg%), Gesamtfette, Jodzahl,Gesamtcholestrin: Cholesterinester Lipoid - P als P_2O_5 o.B. (Professor Hinsberg, chem. Abteilung des Pathol. Institutes). Augen: (Oberarzt Dozent Dr. Reichling, Charité - Augenklinik): Eigenartige doppelseitige Hornhautdegeneration, die aus zwei Elementen besteht: erstens sind die Hornhäute in ihrer ganzen Tiefe von zahllosen, gelblichen Punkten durchsetzt; zweitens umkreist ein Ring kleiner mittelgrosser und grosser die Hornhautoberfläche mehr oder minder stark überragender grauweisser Flecken das Zentrum beider Hornhäute in einer gewissen Entfernung.Vis.re.-16 D S= 5/20 mit Mühe. Li. - 16.0 D S = 5/35 mit Mühe. Funius: undeutlich. Zirkuläre peripapilläre Atrophie.
Psyche: beschränkt, etwas schwer von Begriff , verschüchtert aber - bei eingehender Intelligenzprüfung - ohne gröbere Defekte.
Diagnose: Asthenisch - hypoplastisch. Hüftgelenksluxation links. Seltene Form diffuser Hornhautdegeneration und excessive Myopie bds.

IV/4. Arnold K. Geb. 31.III.1913 Landwirt. Doppelseitiger Plattfuss. Sonst o.B.

IV/5. Richard K. Geb. 14.XII.1907. Durch Ortslehrer bestätigt.

IV/6. Erich Kl. 10j. † an Diphtherie,(1919).Lt.Schulbericht mangelhafte Schulleistungen.

IV/7. Erna Sch. geb. K. Geb. 17.VI.1911. Gesund.Normal begabt.(Lehrerbericht).

IV/8. Helmut K. Geb. 5.VIII.1917. Ziegeleiarbeiter. Finger auffallend lang: Mittelfinger 13 cm.Alte Rachitis (Schädel, Zähne). Leichter Hydrocephalus. Sonst körperlich o.B. Beschränkt,schwerfällig; bei Intelligenzprüfung, abgesehen von

schlechten Rechenleistungen, unauffällig.
Diagnose: Beschränkheit.

IV/9. Gerhard K. Geb. 18.II.1924. Schüler. In der Volksschule zweimal sitzen geblieben. Mässige alte Rachitis. Bei ärztlicher Intelligenzprüfung keine sicheren Defekte, jedoch lt. Schulbericht "sehr schwach begabt". Willensschwach. Er gehöre zu den schlechtesten Schülern, die der Lehrer je hatte. Leistungen weit unter dem Durchschnitt eines normalen Volksschülers.
Diagnose: Beschränkt.

IV/10. Wilfried K. Geb. 6.VII. 1927. Schüler. Lernt in der Volksschule mässig. Keine gröberen Intelligenzdefekte. Obj.: o.B. Schulbericht: Intelligenz kaum genügend. Willensschwach.
Diagnose: Beschränkt.

IV/11. Else H. geb. B. Geb. 1.I. 1903. Ehemann Kaufmann (angestellt). Angeblich gesund.

IV/12. Gertrud F. geb. B. Geb. 16.III.1909. Lt. Nervenarztbericht bei mehrfacher eingehender neurologischer Untersuchung o.B. Zahlreiche Klagen neurotischer Art wie Angstgefühle, Herzklopfen, Schwindelanfälle, leeres Gefühl im Kopf, aufregende Träume. Vegetativ labil. "Es fällt sofort die Grösse der Hornhaut auf. Sie misst in der Horizontale bds. etwa 12 mm". Ophthalmologisch sonst ohne wesentlichen Befund/Dr. Romeick, Direktor der Städtischen Augenklinik Magdeburg).
Diagnose: Neurotica. Megalocornea.

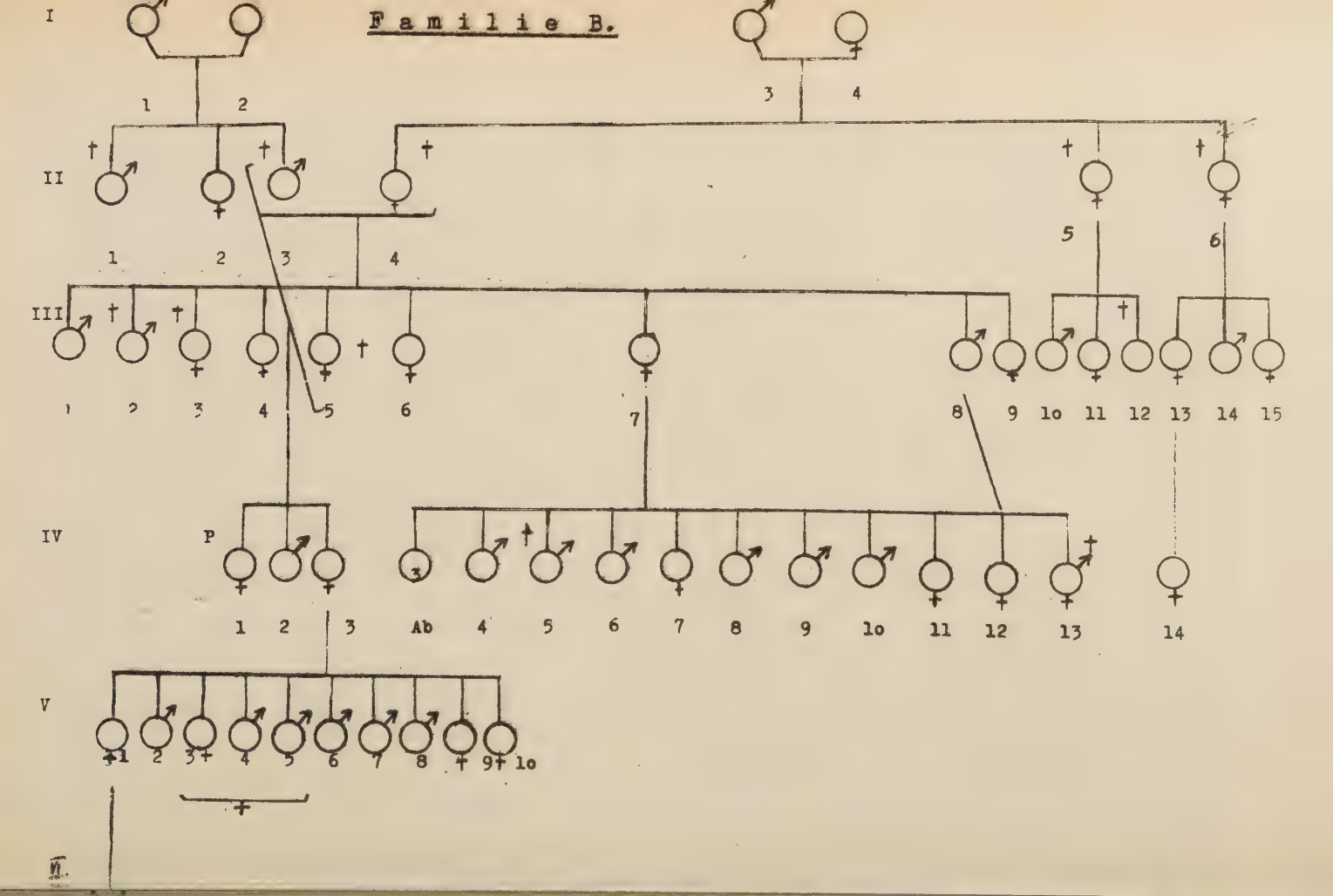
IV/13. .....B. ca. lj. + Keine Unterlagen.

IV/14. .....B. ca. lj. Keine Unterlagen.

Generation V.

V/1. Erna H. geb. B. (vorehelich) Geb. 20.I.1915. Ehemann Steinschläger. Als Kind Nachtangst. In der Dorfschule sehr schwer gelernt, etwa 3mal sitzen geblieben. Kein krankh. Befund. Wa Ø. Keine gröberen Intelligenzdefekte.
Diagnose: Beschränkt.

V/2. Otto D. Geb. 11.VIII. 1919. Landarbeiter. Systol. Geräusch über der Pulmonalis. Sonst o.B.


Familie B.
I
1
2
3
4
II
1
2
3
4
5
6
III
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
IV
P
1
2
3
Ab
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
V
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10

V/3. Ilse D. † 1j. Englische Krankheit "krumme Beine, grosser Kopf.
V/4. Walter D. † mit 10 Tagen. Mutter damals "brust - krank" (Husten). Auch das Kind erkrankte an Husten und starb.
V/5. Richard D. † ½j. an Krämpfen (nur einmal aufgetreten).
Diagnose: Kinderkrämpfe.
V/6. Alfred D. Geb. 20.I.1927. Schüler. Mässige Skoliose der Brustwirbelsäule. Leichte Skrophulose (Halsdrüsen, Gesichtsekzem).
V/7. Willy D. Geb. 1929. Schüler. o.B.
V/8. Walter D. Geb. 30.I.1930. o.B.
V/9. Ilse D. Geb. 16.III.1931. 1933 englische Krankheit. Vom Arzt Lebertran verordnet. Erst 2½j. gelaufen. Sonst o.B.
V/10. Elisabeth D. Geb. 1.V.1935. o.B.

Generation VI.

VI/1. Manfred H. Geb. 30.VIII.1935. o.B.

Eine Untersuchung der Personen III/10 - 15, IV/14 musste aus äusseren Gründen unterbleiben, was aber für das Gesamtergebnis ohne Belang sein dürfte, da es sich um recht entfernte Verwandte der Probandin handelt - Vettern und Basen ihrer Eltern bzw. deren Nachkommenschaft -, die demnach mit der Probandin nur noch einen sehr geringen Erbbestand gemein haben.

Das wichtigste Ergebnis unserer genealogischen Untersuchungen ist die Feststellung, dass die Probandin IV/1 und ihre Geschwister IV/2 und IV/3 aus einen Ingest zwischen Vater (II/3) und Tochter (III/5) hervorgegangen sind. Die Tatsache steht zwar nicht aktenmässig fest (da die Gerichtsakten vernichtet sind), wurde aber von den Beteiligten übereinstimmend angegeben und vom Dorfschulzen bestätigt, sodass wir kaum einen Zweifel an ihrer Richtigkeit haben können. Ausserdem sprechen noch folgende Tatsachen für unsere Annahme:
1.) Dass der Vater II/3 mit seiner Tochter III/5 und

deren 3 Kindern ein von der übrigen Wohnung abgetrenntes Zimmer bewohnte,

2.) dass sonstige Väter der drei Kinder nicht bekannt sind (Dorfschulze),

3.) dass der Vater II/3 anerkanntermassen ein brutaler Schnapstrinker und auch sonst kriminell war (passionierter Wilddieb, weswegen er bestraft wurde).

Die Verwandtenverbindung und zwar Nahverwandtenverbindung zwischen den Probandeneltern macht es auch verständlich, dass sich unter den Kindern eine Häufung von Erbleiden findet, die erfahrungsgemäss recessiv übertragen werden: eine seltene Form der Hornhautdystrophie bei der Probandin IV/1 und ihrer Schwester IV/3 und bei dieser allein eine angeborene Hüftgelenksluxation und excessive Myopie. Es ist bekannt, dass bei Verwandtenehen eine erhöhte Aussicht zum Zusammenkommen gleichsinniger heterozygoter Erbanlagen und damit zu ihrer Homozygotisierung, d.h. ihrer phänotypischen Manifestation gegeben ist.

Dass bei einem der Eltern eines der beiden eben genannten Leiden bestanden habe, ist nicht anzunehmen, da sie sich sonst mit grösster Wahrscheinlichkeit derart bemerkbar gemacht hätten, dass es den Kindern erinnerlich wäre: die Hornhautdystrophie von IV/3 ist so stark, dass sie grosse Druckschrift nur auf etwa 10 cm lesen kann und in der Schule stark behindert war und auch ihre Schwester, die Probandin, gab an, seit früher Jugend schwer zu sehen. Ebenso unwahrscheinlich ist es, dass eines der Eltern an einer klinisch manifesten Hüftgelenksluxation gelitten hat, da von einer derart starken Gehbehinderung wie sie bei IV/3 besteht, nichts bekannt ist. Ein rudimentärer Ausprägungsgrad einer Hüftgelenksluxation wie wir sie durch neuere Forschungen, vor allem in Form der isolierten flachen Gelenkpfanne, kennen gelernt haben, kann natürlich nicht ausgeschlossen werden.

Für Recessivität der beiden Anomalien spricht ferner die Tatsache, dass von den 7 lebenden selbst untersuchten Kindern von IV/3 keines befallen ist (auch offenbar keines der drei verstorbenen), während

bei Dominanz mit grosser Wahrscheinlichkeit mindestens 1 oder 2 Kranke zu erwarten gewesen wären.

Auf das sehr seltene Augenleiden - bei unserer 1577 Personen umfassenden Berliner Kontrollbevölkerung ist es uns niemals begegnet - soll hier nicht näher eingegangen werden, da dies an anderer Stelle durch Oberarzt Doz. Dr. Reichling geschehen wird. Hier sei nur erwähnt, dass sich unsere erste Vermutung, es könne sich - wie bei dem ähnlich aussehenden Arcus senilis - um eine Störung des Lipoidstoffwechsels handeln, nicht bestätigt hat. Der Blutchemismus zeigte keine verwertbaren Abweichungen des Lipoidstoffwechsels und Dozent Dr. Reichling, ist nach den Tatsachen des Schrifttums der Ansicht, dass es sich bei den dystrophischen Honrhautherdchen um Bindegewebswucherungen handelt. Die Kranke IV/1 war leider zu keiner diagnostischen Probeexcision von Hornhaut zu bewegen. Es sei hier aus methodischen Gründen noch erwähnt, dass wir die Frau mit Hilfe der örtlichen N.S-V.-Organisation nur mit grösster Mühe aus ihrem Heimatdörfchen im Oderbruch nach Berlin bringen konnten, nachdem eine Untersuchung in der Wohnung ergeben hatte, dass es sich zweifellos um einen ganz seltenen, eigenartigen Befund handeln müsse. Man sieht, dass durch gründliche genealogische Untersuchungen Krankheitsfälle erfasst werden, die sonst der klinischen Analyse entgehen würden.

Ferner sei auf die bei III/8 und seiner Tochter IV/12 festgestellte Megalocornea hingewiesen. Es wäre denkbar, dass die bei IV/1 und IV/3 bestehende Hornhautdystrophie mit dieser anlagemässigen Störung der Hornhautgrösse in ursächlichem Zusammenhang steht im Sinne einer erblichen, sich phänotypisch verschieden äussernden Organminderwertigkeit. Auf ähnliche Zusammenhänge hat jüngst wieder Löhlein die Aufmerksamkeit gelenkt nachdem schon vor längeren Jahren Best die Bedeutung der verschiedenartigen okulären Korrelationen in der Pathogenese der Augenkrankheiten hervorgehoben hatte.

Den unmittelbaren Erbnachweis des Prozesses im Zentralnervensystem konnten wir nicht erbringen. Es wäre verfehlt hieraus schliessen zu wollen, dass

es sich um eine "exogene" Erkrankung handele. Mit Recht haben z.B. van Bogaert und Scholz über die genealogische Analyse der diffusen Sklerose geschrieben: "Es ist immer ein besonderer Glückszustand, zwei Geschwister mit derselben Erkrankung anzutreffen und bei der recessiven Vererbung dieser familiären Erkrankung recht schwer, eine spezifische Belastung festzustellen. Es gibt auch mehr als einen Fall von familiärer amaurotischer Idiotie, wo eine spezifische Belastung sich nicht hat feststellen lassen."

Die Tatsache der Inzestverbindung zwischen II/3 und III/5 und der dadurch hervorgerufenen Homozygosierung macht es in höchstem Grade wahrscheinlich, dass auch die Gliomatose der Probandin IV/1 auf diese Weise, d.h. als recessives Erbleiden entstanden ist.

Wie bei zahlreichen, ja man kann sagen fast allen degenerativen Nervenkrankheiten fand sich auch hier eine neuropathische Familienbelastung:
Schwere Psychopathie beim Probandenvater II/3
Langjährige Enuresis z.T.mit Beschränktheit bei III/1 und IV/2
Auffallend frühzeitigen Schlaganfall (45j.) bei III/3
Aerztlich behandelte Neurose bei IV/12
Beschränktheit bei IV/1, IV/9 und V/1.

Zur Frage über eine familiäre Neuropathie bei Heredodegeneration sei auf die Monographie von Curtius S. 122 - 127 verwiesen.

Bemerkenswert ist die Häufigkeit von Skoliosen bzw. Kyphoskoliosen: sie finden sich bei den Geschwistern III/6, III/7, ferner bei IV/2 und IV/3 und ihrer Schwester der Probandin IV/1, schliesslich auch bei Nr. V/6.

Da sich bei III/9 eine Trichterbrust mit geringer Mammadifferenz, bei IV/2 ausser der Brustkyphose auch eine Kleinfingerverkrümmung und bei IV/3 ausser der Kyphose eine Dellenbrust finden, ist es wahrscheinlich, dass wir es hier mit Zeichen eines gering entwickelten Status dysraphicus zu tun haben, der ja innige Beziehungen zur Pathogenese der degenerativen Nervenkrankheiten besitzt. Auch die doppelseiti-

gen Klumpfüsse der Probandin und die Bajonettstellung der Grosszehen (Friedreich - Fuss) sprechen in diesem Sinne, wenn auch nicht zu verkennen ist, dass die schwere Lähmung der Beine im Sinne eines paralytischen Hohlfusses ursächlich beteiligt ist. Es ist allerdings möglich, dass die Kyphose auch eine gewisse Beziehung zu der in der Familie häufigen Rachitis hat (z.B. IV/2 und V/6). Die Rachitis allein ist jedoch sicher nicht für diese Wirbelsäulendeformierung verantwortlich zu machen.

Zusammenfassung:

Beschreibung der Sippe einer Kranken mit einem histopathologisch eigenartigen degenerativen Prozess des Zentralnervensystems, die aus einer Inzestverbindung zwischen Vater und Tochter hervorging. Dieser Prozess, eine eigenartige, sehr seltene Hornhautdystrophie, excessive Myopie (- 16 D) und angeborene Hüftgelenksluxation, die sich bei den Geschwistern IV/1 und IV/3 teils allein, teils gemeinsam finden, sind mit grösster Wahrscheinlickeit auf die Homozygotisierung heterozygoter Anlagen durch die Inzestverbindung zurückzuführern.

Diese Tatsache, sowie die nahe Blutsverwandschaft der Eltern sprechen für die recessive Vererbung der Anlage.

Literaturverzeichnis.

Best: M.m.M. 1907.

Curtius: Die organischen und funktionellen Erbkrankheiten des Nervensystems. Stuttgart Ferd. Enke 1935.

Hallervorden: in Bumke's Handbuch der Psychiatrie Bd. XI, S. 1078.

Löhlein: Arch. f. Ophthalm. 136/ S. 434, 1937.

Lebenslauf.

Am 18. Dezember 1911 wurde ich als erster Sohn des evangelischen Pfarrers Adolf Lehmann und seiner Ehefrau Luise geb. Alberti in Carmzow, einem kleinen Dorf der Uckermark, geboren. Den ersten Schulunterricht erhielt ich durch meine Eltern, bis ich Ostern 1925 in die Obertertia des Lessinggymnasiums zu Berlin eingeschult wurde. Ostern 1930 bestand ich hier die Reifeprüfung. Anschliessend bezog ich die Universität Berlin, um Medizin zu studieren. Während meines Studiums habe ich die Universität nie gewechselt und bestand so hier im August 1932 die ärztliche Vorprüfung und im Dezember 1935 die ärztliche Staatsprüfung. Nach Ableistung meines praktischen Jahres als Medizinalpraktikant auf der Chirurgischen und der Internen Abteilung des Staatskrankenhauses der Polizei in Berlin erhielt ich am 1. Januar 1937 meine Bestallung als Arzt und bin seitdem als Assistent auf der Chirurgischen Abteilung dieses Krankenhauses tätig.